

THESE

pour le DOCTORAT D'ETAT EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement en JANVIER 1974

PAR

TSIN-YING-FING Marie-Henriette

UN CAS DE MÉGACHOLÉDOQUE IDIOPATHIQUE CHEZ L'ENFANT

Membres du Jury :

MM. A. DALOUS
S. JUSKIEWENSKI
P. ROCHICCIOLI
J. GHISOLFI
Ph. BARTHE

Président

Assesseur

Suppléant

THESE

pour le DOCTORAT D'ETAT EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement en JANVIER 1974

PAR

TSIN-YING-FING Marie-Henriette

UN CAS DE MÉGACHOLÉDOQUE IDIOPATHIQUE CHEZ L'ENFANT

Membres du Jury :

MM. A. DALOUS
S. JUSKIEWENSKI
P. ROCHICCIOLI
J. GHISOLFI
Ph. BARTHE

Président

Assesseur

Suppléant

THESE

par le Docteur Tsin YING-FING
Président de la Faculté de Médecine de Yokohama le 15 JANVIER 1914

TSIN YING-FING Médecin-Homme

UN CAS DE MÉGACOLÉDOQUE IDIOPATHIQUE
CHEZ L'ENFANT



Président
Rapporteur
Examinateur

M. A. VAN DER
S. J. VAN DER
P. VAN DER
J. VAN DER
M. VAN DER

Membres du Jury :

UNIVERSITE PAUL SABATIER

Président de l'Université
1^{er} Vice-Président
2^e Vice-Président

M. LARENG
M. MATHIS
M. MARTIN

TABEAU DU PERSONNEL

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DES SCIENCES MEDICALES

Directeur de l'Unité des Sciences Médicales M. MONNIER
Toulouse-Purpan
Directeur de l'Unité des Sciences Médicales M. ENJALBERT
Toulouse-Rangueil

HONORARIAT

Doyen honoraire	M. CALVET
Doyen honoraire	M. BRUSTIER
Doyen honoraire	M. LAZORTHES
Professeur honoraire	M. VALLOIS
Professeur honoraire	M. TAPIE
Professeur honoraire	M. DELAS
Professeur honoraire	M. RISER
Professeur honoraire	M. RUGNARD
Professeur honoraire	M. VINCENT
Professeur honoraire	M. MOREL
Professeur honoraire	M. BOUISSET
Professeur honoraire	M. CALMETTES
Professeur honoraire	M. THOMAS
Professeur honoraire	M. LAGROT
Professeur honoraire	M. DESFORGES-MERIEL
Professeur honoraire	M. FABRE P.
Professeur honoraire	M. JAHIER
Professeur honoraire	M. SENDRAIL
Professeur honoraire	M. PONS
Professeur honoraire	M. SOREL

PROFESSEURS

Clinique Médicale et Cardiologique	M. DARDENNE	Purpan
Clinique Médicale Sud	M. GADRAT	Purpan
Clinique Chirurgicale	M. GEDEON	Rangueil
Clinique Chirurgicale A et Gynécologie	M. POULHES	Rangueil
Clinique Chirurgicale B et du Cancer	M. GRIMOUD	Purpan
Clinique Chirurgicale Infantile	M. PASQUIE	Purpan
et Orthopédie		
Clinique Chirurgicale Orthopédique	M. FICAT	Rangueil
et Traumatologie		
Clinique de Chirurgie Cardio-vasculaire	M. ENJALBERT	Rangueil
Cliniques des Maladies Cutanées	M. BAZEX	Purpan
et Syphilitiques		
Clinique des Maladies des Voies urinaires	M. LHEZ	Rangueil
Cliniques des Maladies Infectieuses	M. ARMENGAUD	Purpan
Clinique Médicale Infantile	M. DALOUS	Purpan
et Puericulture		

Clinique Médicale de la première enfance	M. REGNIER	Purpan
Clinique de Neuro-Chirurgie	M. LAZORTHES G	Rangueil
Clinique Neurologique et Psychiatrique	M. GERAUD	Rangueil
Clinique Obstétricale	M. PONTONNIER	Rangueil
Clinique Odonto-Stomatologique	M. CADENAT	Rangueil
Clinique Ophtalmologique	M. DEODATI	Rangueil
Clinique O.R.L. et Chirurgie maxillo-faciale	M. CLAUX	Purpan
Clinique de Pneumo-phthisiologie	M. DELAUDE	Purpan
Clinique Rhumatologique	M. RUFFIE R.	Purpan
Accouchement et Obstétricie Sociale	M. MONROZIES	Purpan
Anatomie	M. BASTIDE	Purpan
Anatomie Pathologique	M. FARRE J.	Purpan
Anatomie Appliquée	M. JUSKIEWNSKI	Rangueil
Anesthésie et Réanimation	M. LARENG L.	Purpan
Bactériologie et Virologie	Mme ENJALBERT	Rangueil
Biophysique Médicale A	M. AUVERGNAT	Purpan
Biophysique Médicale B	M. BRU	Rangueil
Cardiologie Clinique et Expérimentale	M. CALAZEL	Rangueil
Biochimie Médicale	M. VALDIGUIER	Purpan
Electro-Radiologie	M. ROULLEAU	Rangueil
Embryologie Générale	M. BROUSSY J.	Purpan
Hématologie	M. BIERME	Rangueil
Histologie	M. BIMES	Rangueil
Hydrologie, Thérapeutique et Climatologie	M. DENARD	Purpan
Hygiène et Médecine Sociale	M. MONNIER	Purpan
Immunologie	M. DUCOS	Purpan
Médecine Légale et Médecine du Travail	M. GREZES-RUEFF	Purpan
Pathologie Chirurgicale	M. DAMRRIN	Purpan
Pathologie Générale et Médecine Expérimentale	M. BOULARD	Purpan
Pathologie Médicale	M. RIRAUT	Purpan
Physiologie	M. BESSOU	Purpan
Physiologie Appliquée et Pharmacologie	M. BAISET	Rangueil
Sémiologie et Clinique Médicale	M. LAPORTE J.	Purpan
Thérapeutique	M. DARNAUD	Rangueil

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie Pathologique	M. BOUISSEAU	Rangueil
Biochimie Médicale	M. DOUSTE-BLAZY	Rangueil
Dermatologie-Vénérologie	M. DUPRE	Rangueil
Histologie et Embryologie	M. GUILHEM	Rangueil
Histologie et Embryologie	M. PLANET	Purpan
Neurologie et Neuro-Psychologie	M. RASCOL	Purpan
Physiologie et Pharmacologie	M. MONTASTRUC	Purpan
Pneumo-Phthisiologie	M. MIGUERES	Rangueil
Médecine Interne	M. LE TALLEC	Rangueil
Psychiatrie	M. GAYRAL	Purpan
Ophtalmologie	M. BEC	Purpan

Médecine Générale	M. ARLET	Rangueil
Neuro-Chirurgie	M. ESPAGNO J.	Purpan

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie Pathologique	M. FABRE Jean	Purpan
Bactériologie, Parasitologie, Virologie	Mme LARENG M.B.	Purpan
Biochimie Médicale	M. VALDIGUIE Pierre	Rangueil
Carcinologie	M. ESTRADÉ	Purpan
Chirurgie Générale	M. GAUBERT	Purpan
Chirurgie Générale	M. SARRAZIN	Rangueil
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M. ESCHAPASSE	Purpan
Médecine Générale et Thérapeutique	M. BES	Rangueil
Médecine Générale et Thérapeutique	M. BOLLINELLI	Purpan
Médecine Générale	M. SUC	Rangueil
Médecine Générale	M. RIBET	Rangueil
Physiologie	M. GERAL	Rangueil

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie Pathologique	M. RUMEAU J.L.	Rangueil
Anesthésiologie	M. VIRENQUE C.	Rangueil
Bactériologie-Virologie	Mme DIDIER	Rangueil
Biophysique	M. REGIS	Rangueil
Biophysique	M. GUIRAUD R.	Purpan
Cancérologie	M. CARTON M.	Rangueil
Cardiologie	M. BERNADET	Rangueil
Cardiologie	M. BOUNHOURE	Rangueil
Chirurgie Générale	M. ESCAT J.	Rangueil
Chirurgie Générale	M. GOUZI	Rangueil
Chirurgie Générale	M. COSTAGLIOLA	Purpan
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M. PUEL	Rangueil
Gynécologie et Obstétrique	M. PONTONNIER G.	Rangueil

Hépto-Gastro-Entérologie	M. PASCAL	Purpan
Histologie, Embryologie, Cytogénétique	M. SOLEILHAVOUP	Purpan
Médecine Interne	M. FEDOU R.	Purpan
Médecine du Travail	M. PUJOL M.	Purpan
Néphrologie	M. CONTE J.	Purpan
Neurochirurgie	M. LAZORTHES Y.	Rangueil
Neurologie	M. GUIRAUD-CHAUMEL	Purpan
O.R.L.	M. LACOMME	Purpan
Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie	M. UTHEZA G.	Purpan
Plastique		
Parasitologie	M. LARROUY	Purpan
Pédiatrie Génétique Médicale	M. ROCHICCIOLI	Rangueil
Pneumo-Phtisiologie	M. ALBAREDE J.L.	Purpan
Pneumo-Phtisiologie	M. JOVER	Rangueil
Physiologie	M. PAGES B.	Purpan
Psychiatrie	M. MORON P.	Rangueil
Radiologie	M. COMBES P.	Purpan
Radiologie	M. PUTOIS	Purpan
Rhumatologie	M. FOURNIE A.	Purpan
Thérapeutique, Réanimation Médicale,	M. SALVADOR M.	Purpan
Rééducation fonctionnelle et Hydrologie		
Urologie	M. PONTONNIER F.	Purpan

AGREGES LIBRES

Chirurgie Générale	M. SOUQUET	Purpan
Pathologie Expérimentale	M. GLEIZES	Purpan
Obstétrique	M. ESPAGNO G.	Rangueil

ADMINISTRATION

Secrétaire Général de l'Université	M. PRINEAU
------------------------------------	------------

Liste arrêtée le 17 10 1973



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546614_0049

A la mémoire de mon père

A ma mère

Faible témoignage de reconnaissance et
d'affection pour tous les sacrifices
qu'elle s'est imposée pour moi.

A mes frères et sœurs

Avec tendresse.

A tous mes amis.

A notre président de thèse

Monsieur le Professeur Antoine Dalous

Professeur de clinique médicale infantile

Médecin des hôpitaux.

Nous vous remercions vivement
d'avoir bien voulu assurer la
présidence de notre thèse.

A notre jury de thèse

Monsieur le Professeur Serge Juskiewenski
Professeur d'anatomie appliquée
Chirurgien des hopitaux.

Soyez assuré de trouver ici la
marque de notre profond respect

Monsieur le Professeur Pierre Rochiccioli
Maître de conférences agrégé de pédiatrie
génétiq ue médicale.
Médecin des hopitaux.

Nous vous prions de croire en
notre gratitude, et que ce tra-
vail soit l'expression de nos
sincères remerciements.

A Monsieur le Docteur Jacques Ghisolfi

Maître de conférences agrégé de pédiatrie

Vous nous avez inspiré ce travail

Nous vous remercions pour votre
aide dans sa conception.

A Monsieur le Docteur Philippe Barthe

Maître de conférences agrégé de pédiatrie

Nous vous remercions d'avoir
accepté de siéger à notre jury
de thèse.

= PLAN DE NOTRE TRAVAIL =

- I) INTRODUCTION
- II) HISTORIQUE
- III) RAPPELS EMBRYOLOGIQUE, ANATOMIQUE, HISTOLOGIQUE, PHYSIOLOGIQUE
- IV) DEFINITION DU GROS CHOLEDOQUE
- V) TECHNIQUES ET EXPLORATIONS DU GROS CHOLEDOQUE
- VI) NOTRE OBSERVATION
- VII) DONNEES GENERALES CONCERNANT LES MEGACHOLEDOQUES
- VIII) PATHOGENIE
- IX) EVOLUTION
- X) TRAITEMENT
- XI) CONCLUSION

=====

= INTRODUCTION =

Généralement, la constatation de l'existence d'une dilatation cholédocienne soit à la radiographie, soit en cours d'intervention, impose immédiatement la recherche d'un obstacle sur la voie biliaire principale; obstacle pouvant être aisément reconnu qu'il s'agisse de lésion intrinsèque ou extrinsèque des voies biliaires.

Dans un certain nombre de cas pourtant, aucun obstacle anatomique ou fonctionnel ne peut être retrouvé, et on est amené à parler de mégacholédoque idiopathique: c'est ce qui va être l'objet de notre étude tout spécialement chez l'enfant, car jusqu'ici les très rares publications que nous avons pu colliger concernaient l'adulte, sauf dans un cas mentionné par Cornéléac.

Nous allons tenter de préciser les caractères étiologiques et pathogéniques de ces mégacholédoques ou gros cholédoques idiopathiques, ainsi que l'opportunité d'une correction chirurgicale, et ce en nous référant aux observations publiées par les différents auteurs qui se sont penchés sur ce problème.

Nous éliminons de ce cadre les dilatations congénitales du cholédoque, (nommées encore "dilatation idiopathique segmentaire du cholédoque" par Champéau ou "dilatation kystique congénitale du cholédoque" par Mallet-Guy), car ces lésions se différencient de ceux que nous étudions par le caractère segmentaire de leur dilatation. Ces dilatations congénitales sont de véritables kystes qui sont développés aux dépens de segments cholédociens sus-duodénaux ou rétro-pancréatiques, qui peuvent atteindre des dimensions énormes, depuis "le volume d'une noix jusqu'à une tumeur aussi grosse qu'un utérus gravide à terme" d'après Caroli, et où la bile stagne, cependant que les canaux intra-hépatiques sont peu ou pas dilatés.

- - - - -

= HISTORIQUE =

Ce problème a été abordé assez récemment dans la littérature. Il semble qu'on puisse remonter en 1960, date à laquelle Michotey et Bricot en signale 2 cas.

Puis en 1961, Latarte et Cormier exposèrent 1 CAS. Il s'agissait d'une hypotonie oddienne isolée.

A la même date, Oliver Pascual et ses collaborateurs publient 1 cas.

En 1965, Gignoux recueille 5 cas.

En 1966, Mallet-Guy rapporte 12 cas; et Cornéléac à la même période aborde aussi la question et c'est le seul, comme nous l'avons déjà précisé, qui présente le cas d'un enfant^{de} de 6 ans.

Quant à Caroli, il prétend se souvenir d'un seul cas, toujours chez l'adulte.

- - - - -

= QUELQUES RAPPELS =

Avant d'aborder cette question concernant les mégacholédokes idiopathiques, des rappels du point de vue embryologique , anatomique , histologique et physiologique méritent d'être rapportés.

A) RAPPEL EMBRYOLOGIQUE:

Dès que l'embryon humain atteint la quatrième semaine de son développement, un diverticule de l'intestin primitif se développe dans la paroi ventrale, à proximité de son ouverture, dans le sac allantoïde. La portion craniale de ce diverticule (pars hepatica) est destinée à donner le foie et les canaux hépatiques. La portion caudale (pars cystica) située dans le mésentère ventral initial et qui est en rapport étroit avec l'ébauche pancréatique, forme la vésicule et le canal cystique.

Le point d'attache du bourgeon hépatique s'étire et devient le canal cholédoque. Ainsi l'ébauche glandulaire du foie et des voies canaliculaires extra-hépatiques dérivent du même bourgeon endodermique. Le mésenchyme qui entoure l'intestin et dans lequel pénètre le diver-

ticule endodermique se développe et fournit le tissu conjonctif et les éléments musculaires du tractus extra-hépatique.

Dans un embryon humain de 5 mm, vésicule et canaux sont formés d'un cordon cellulaire plein; une lumière apparaît ensuite, d'abord dans le canal commun. Si cette tunnellisation ne se fait pas, il en résulte une oblitération d'un ou plusieurs segments des canaux biliaires extra-hépatiques.

B) RAPPELS ANATOMIQUE ET HISTOLOGIQUE:

1) Aspect macroscopique:

Le canal cholédoque débute à l'abouchement du canal cystique dans la voie biliaire principale, et, après un trajet sus-duodéal et rétro-duodéno-pancréatique, se termine au niveau du duodénum, par un orifice commun avec le canal de Wirsung. Sa hauteur, sa direction, son calibre diffèrent d'un individu à l'autre:

- le diamètre chez l'adulte varie de 3 à 10 mm
- la direction générale de la voie biliaire principale réalise un arc de cercle plus ou moins accentué et parfois un trajet angulaire avec double ectasie sus et rétro-pancréatique.

Cholédoque et canal de Wirsung sont solidaires à leur terminaison par le système musculaire du sphincter d'Oddi qui, en fait est formé, d'après Roux et Rettori de la façon suivante:

- un sphincter papillaire commun aux deux canaux, biliaire et pancréatique, réunis ou non en un canal commun ou en une ampoule de Vater; il est formé de fi-

bres circulaires que dissocient de nombreux éléments glandulaires.

- un sphincter cholédocien propre, lui-même subdivisé en sphincter supérieur et inférieur, et prolongeant vers le haut le sphincter papillaire.

- un sphincter propre du canal de Wirsung, moins étendu et moins puissant que le sphincter cholédocien et entourant le canal pancréatique. Entre cholédoque et canal de Wirsung, sphincters propres du cholédoque et du canal de Wirsung sont fusionnés dans leur segment intra-mural formant "un nœud musculaire inter-canaliculaire".

Le sphincter d'Oddi, de même que les replis valvulaires de l'ampoule de Vater et le trajet oblique du cholédoque à travers la musculature duodénale, contribuent à empêcher le reflux du liquide duodénal vers la voie biliaire principale.

2) Aspect histologique:

La paroi du cholédoque comprend:

- un revêtement muqueux formé de cellules cylindriques avec quelques plis qui sont à l'origine de glandes muqueuses, plis qui deviennent plus nombreux dans la partie endo-papillaire, ce qui contribue à diminuer le calibre de la papille;

- une paroi conjonctive musculaire qui a fait l'objet de nombreuses études, dont les conclusions ont été parfois divergentes. Cependant, on peut admettre l'existence de fibres musculaires irrégulièrement réparties plus abondantes au niveau du cholédoque qu'au niveau

de l'hépatique;

- des formations élastiques engainent la voie biliaire principale, mais sont absentes au niveau de la région papillaire.

C) RAPPEL PHYSIOLOGIQUE:

La bile est sécrétée de façon à peu près permanente et régulière par le foie et dans la mécanique de son écoulement à travers la voie biliaire principale, trois éléments entrent en jeu:

- le gradient de pression: l'écoulement de la bile du foie vers le duodénum est soumis à la simple loi des écoulements des liquides, dont le sens et l'intensité sont conditionnés par le gradient de pression existant entre les différents points du canal traversé.

- rôle de la respiration: son influence serait grande pour certains (Hermann), nulle pour d'autres (Puestow). L'abaissement inspiratoire du foie en comprimant la voie biliaire principale y augmente la pression, tandis que la pression duodénale reste inchangée. Il y a donc augmentation du gradient de pression favorisant le passage de la bile vers le duodénum, tandis que pendant la phase expiratoire, la bile remplit le cholédoque qui s'est partiellement vidé.

- rôle du péristaltisme cholédocien: il a été proclamé par Mirizzi et Liotta, contesté par d'autres. Son existence a pu être confirmé par la radio-cinématographie. Mais ce péristaltisme est relativement peu puissant et ne peut compenser parfaitement toute augmentation de résistance oddienne.

Dans la mécanique de l'évacuation de la bile de la voie biliaire principale au duodénum, intervient le sphincter d'Oddi dont l'activité rend compte du passage rythmique de la bile du cholédoque vers le duodénum. Sphincter d'Oddi et duodénum ont chacun une activité propre, indépendante l'une de l'autre.

L'harmonisation de l'hydrodynamique du système des voies biliaires extra-hépatiques est sous la dépendance d'un appareil nerveux autonome sur lequel interfèrent les éléments du système nerveux de la vie végétative (le vague augmente le tonus sphincterien, le splanchnique lui est inhibiteur).

- - - - -

= LE GROS CHOLEDOQUE: SA DEFINITION

SON EXPLORATION =

A) DEFINITION DU GROS CHOLEDOQUE:

Par gros cholédoque ou mégacholédoque, on entend une augmentation du calibre de la voie biliaire principale au delà des chiffres qui sont admis classiquement. Il faut donc savoir sur quels critères apprécier cette dilatation.

1) chez l'adulte: chez celui-ci les auteurs considèrent comme normales des valeurs différentes:

- sur un cadavre d'adulte, le diamètre normal est pour
 - Royer de 5,4 mm
 - Testut et Latarjet entre 4 et 5 mm
 - Trommald entre 3 et 8 mm
- chez le vivant, la mesure peut être effectuée au cours d'intervention, par exemple avec un compas. Cependant, on lui préfère la mesure radiologique qui est plus rapide et plus commode. On utilise surtout la radiomanométrie per-opératoire qui présente sur la cholangiographie intra-veineuse un double avantage, c'est-à-dire
 - qu'elle est toujours réalisable
 - qu'elle donne une image de qualité suffisante

alors que dans la cholangiographie l'image est parfois floue.

Avec la radiomanométrie, on obtient des chiffres normaux supérieurs, ceci pouvant tenir aux distances sujet-ampoule-plaque, et au fait que le cliché est pris en réplétion. Plusieurs auteurs font varier le calibre du cholédoque avec l'âge du sujet:

pour Pétraud, le diamètre serait de

- 3,5 mm entre 20 - 40 ans

- 5 mm entre 40 - 60 ans

- 7 mm entre 60 - 80 ans.

Ce calibre varie aussi d'un sujet à l'autre. Aussi, pour éviter les variations individuelles, Charles Debray et Lecanuet ont cherché une référence plus précise. Il s'agit du rapport

$$\frac{\text{diamètre cholédocien}}{\text{diamètre transversal de L2}} = \frac{C}{V}$$

Normalement chez l'adulte ce rapport C/V serait inférieur à 0,15, ce qui correspond pour Pétraud à un calibre moyen de 9 mm.

2) chez l'enfant:

Jusqu'à ce jour, aucune publication n'a été faite, concernant le calibre du cholédoque chez l'enfant. Notre expérience personnelle ne nous permet pas de conclure à ce sujet .

B) EXPLORATION DU GROS CHOLEDOQUE:

En dehors de l'exploration manuelle et instrumentale, ce sont des méthodes radiologiques qui sont utilisées pour permettre la visualisation de la voie biliaire principale.

1) on commence toujours l'examen radiologique des voies biliaires par une cholecystographie par voie orale:

C'est une méthode physiologique dont le principe est basé sur l'absorption de produit triiodé par la muqueuse intestinale; produit qui est ensuite éliminé par le foie. La réabsorption d'eau par la vésicule permet une concentration du produit et donc l'opacification du cholecyste.

- six à douze heures avant l'examen, le malade ingère le produit qui se présente soit sous forme de comprimés, soit sous forme de sels solubles. Précisons en outre qu'on a exclu toute matière grasse du dernier repas du malade qui doit rester strictement à jeun afin d'éviter de provoquer toute contraction vésiculaire.

- les incidents tels intolérance avec nausées ou diarrhées ou vomissements sont rares. Il en est de même pour les accidents, surtout si les posologies sont respectées.

- la technique comporte 2 temps:

a) étude du cholécyste avec des clichés debout avec ou sans compression, et des clichés en décubitus.

b) étude du cholédoque: en faisant évacuer la vésicule par un repas d'épreuve. Le malade absorbe

un verre d'eau glacée, puis du BLADDEX glacé et garde pendant 5 minutes la position assise pour que le repas atteigne rapidement le duodénum; puis il s'allonge soit en décubitus dorsal, soit en procubitus selon le morphotype. Les clichés sont pris toutes les 5 minutes pendant le premier quart d'heure; le cholédoque est bien opacifié sur les premiers clichés; les clichés tardifs étudient l'évacuation de la vésicule. Le passage duodénal se fait vers la 10 - 15ème minute, et il peut exister un reflux transitoire dans l'hépatique. S'il existe un obstacle, le cholédoque reste opacifié; il faut alors demander une étude tomographique.

Cet examen suffit généralement pour faire le diagnostic d'une dilatation. Si on ne peut avoir une bonne opacification de la voie biliaire principale, il faut avoir recours à l'examen suivant qui est la cholangiographie intra-veineuse.

2) la cholangiographie intra-veineuse per-opératoire:

Actuellement, c'est surtout la méthode dite de perfusion qui est utilisée, car la tolérance est meilleure et l'existence d'une aiguille à demeure permet d'injecter à tout moment une thérapeutique adéquate. Le produit de contraste est dilué dans une solution de sérum glucosé isotonique ou hypertonique et est injecté en 20 minutes. Les clichés sont faits en décubitus dorsal ou en procubitus oblique; le 1er, dès la fin de la perfusion, les suivants de 10 minutes en 10 minutes.

Certains artifices sont utiles pour améliorer les données de l'examen: par exemple la morphine qu'on injecte en

sous-cutané ou en intra-veineuse et qui entraîne un blocage du sphincter d'Oddi et permet alors d'obtenir une meilleure opacification du cholédoque. Cependant, chez l'enfant, on hésite généralement à employer ces artifices car on juge que c'est trop dangereux à cet âge. On utilise la tomographie si le cholédoque est mal opacifié et si se superposent des opacités parasites.

Cette cholangiographie ne permet pas toujours d'étudier la voie biliaire principale car il est des cas où elle est irréalisable (ictère) ou muette (insuffisance hépatique).

3) on a alors recours à la radiomanométrie biliaire qui seule, permet de faire le bilan exact de la voie biliaire principale. Ceci a été démontré par Lataste et Cormier: quand la radiomanométrie biliaire n'était pas faite de façon systématique, ils trouvaient un pourcentage de 6,6 % de gros cholédoque; par la suite l'utilisation systématique de cette radiomanométrie fit passer le chiffre de 6,6 % à 27,5 %. La méconnaissance de ces gros cholédoques asymptomatiques aurait pu être grave s'il fallait intervenir sur la voie biliaire principale à chaque dilatation cholédocienne. Heureusement, comme nous le verrons au chapitre traitement, il n'en est pas toujours ainsi.

La technique de cette radiomanométrie consiste à perfuser du produit de contraste hydrosoluble, à faible concentration, à pression progressive. On suit sous écran de brillance, et des clichés sont pris aux différents temps. Habituellement chez l'adulte, le sphincter d'Oddi est franchi aux alentours de 12 - 13 cm d'eau et la pression

résiduelle (c'est-à-dire la pression régnant au niveau du cholédoque en l'absence de passage oddien) est de 10 - 12 cm d'eau.

Cette méthode évite les hyperpressions; le produit de contraste est introduit par ponction vésiculaire, ou canulation cystique, voire ponction directe du cholédoque.

--- --

= NOTRE OBSERVATION =

Notre unique observation concerne une fillette de 7 ans. Là encore, ainsi que l'a affirmé Cornéléac (comme nous le verrons au chapitre pathogénie), c'est le diagnostic d'hépatite virale qui a été porté au début. L'enfant a été présentée comme étant porteuse de cette affection depuis plusieurs mois et c'est en suivant l'évolution de la maladie que l'on a été amené à envisager le problème sous un autre angle.

A) LA PREMIERE HOSPITALISATION dans le service est motivé par une rechute d'hépatite virale, hépatite qui évoluerait depuis plusieurs mois malgré le traitement par des corticoïdes. Cette hospitalisation a lieu du 17 février 1971 au 3 mars 1971.

1) à l'interrogatoire, il semble qu'on puisse remonter en mai 1970, date à laquelle l'enfant a présenté des vomissements, une anorexie, une diarrhée et des douleurs abdominales, ce qui a incité à pratiquer une appendicectomie le 6 juillet 1970; dans les suites opératoires, des vomissements abondants survenant au surlendemain de l'opération et résistant au traitement symptomatique par le PRIMPERAN sont à noter. Le 12 juillet la présence d'une occlusion intestinale nécessite une réintervention. Dans la période post-opératoire, il n'y a rien eu de majeur, à part un hématome de la paroi abdo-

minale apparue le 26 juillet et qu'il a fallu opérer le 29 juillet 1970.

2) ce n'est que vers le 5 aout 1970 que le diagnostic d'hépatite virale est envisagé devant l'apparition d'un subictère et la présence d'urines foncées, associés semble t-il à un syndrome de cytolyse. L'enfant est alors traité par des corticoïdes, ce qui a entraîné une amélioration mais pas de guérison totale car, par la suite, le 15 aout 1970 et le 2 novembre 1970 il y eut deux rechutes de cette hépatite motivant à chaque fois la reprise de la corticothérapie. L'évolution a été trainante; l'enfant a surtout présenté un syndrome de cholestase avec hypercholestérolémie, hyperphosphatasémie; le syndrome de cytolyse a été peu important, tandis que le syndrome inflammatoire a été presque inexistant.

3) le 13 février 1971, devant la réapparition de douleurs abdominales avec vomissements et anorexie et crise de plafonnement, l'hospitalisation est décidée

4) le 17 février 1971, on note:

a) l'entrée dans le service: on constate

- un retard staturo-pondéral dont le début ne peut être précisé; l'enfant mesure 1,02 m. soit - 7 cm. et pèse 12,500 kg soit - 5 kg.

- un mauvais état général avec pâleur. Mais il n'y a pas d'ictère, les urines sont claires et les selles normales.

b) à l'examen clinique on découvre un foie qui déborde très légèrement du rebord costal, mais dont le bord inférieur est ferme et lisse. Il n'y a pas de signe d'hypertension portale. Le reste de l'examen clinique est normal, par ailleurs.

c) du point de vue biologique, il existe:

- un syndrome de cholostase avec:

- = cholestérol à 3,25 g

- = phosphatases alcalines à 350 U.I.

- = bilirubinémie totale à 26 mg./L.

- un syndrome de cytolyse avec:

- = S.G.O.T. à 175 U.I.

- = S.G.P.T. à 250 U.I.

- = mais pas d'hypersidérémie: 65 gamma.

- un syndrome de rétention avec:

- = à la 45ème minute un taux de B.S.P. de 10 %.

il n'existe pas:

- d'insuffisance hépato-cellulaire:

- = le bilan d'hémostase est normal (temps

- de quick à 100 %)

- = les réactions de floculation sont normales:

- . Hanger ++

- . Mac Lagan 1,6 U.V.

- 2,5 U.I.

- de syndrome inflammatoire:

- = globuline alpha-1 à 4

- = globuline alpha-2 à 12,5

d) du point de vue histologique

une ponction biopsique du foie est pratiquée le 1 mars 71

dont voici les conclusions: " les altérations morphologiques sont peu intense et évoquent une hépatite virale en réparation. Les hépatocytes sont volumineux, le tracé est hyperplasique. Il n'y a ni nécrose, ni réaction mésenchymateuse, il n'y a pas, non plus d'hépatosidérose. Les espaces portes sont soulignés par une majoration de collagène, non inflammatoire et non mutilante. "

Il n'existe donc que des signes très minimes d'atteinte hépato-cellulaire.

5) le 3 mars 1971, on laisse sortir l'enfant avec:

- corticoïdes à doses dégressives
- Dicholium
- Phosphalugel

B) LA DEUXIEME HOSPITALISATION a lieu du 17 au 21 aout 1971, également pour rechute d'hépatite virale. L'enfant ayant présenté le 13 aout des douleurs abdominales; et le 14 aout des vomissements glaireux avec asthénie, pâleur, urines foncées et hyperthermie. Elle aurait grossi de 2,500 kg. malgré tout depuis le mois de mars dernier, car elle pèse actuellement 15 kg. et mesure 1,07 m.

1) à l'examen clinique il n'y a rien de particulier.

2) le bilan biologique fait à l'entrée montre:

- la présence de sels et pigments biliaires dans les urines
- une bilirubinémie totale à 50 mg./l.

- des phosphatases alcalines à 480 U.I.
- un cholestérol à 2,20 g.
- L.D.H. à 180 U.I.
- S.G.O.T. à 400 U.I.
- S.G.P.T. à 195 U.I.
- le bilan d'hémostase est discrètement perturbé
(temps de Quick à 85 %)
- l'hémogramme est normal; G.R. à 5.670.000
G.B. à 9.200
- l'électrophorèse des protides:

. Protides totaux	75 g.°/oo
. Albumine	43,5 %
. Globuline alpha-1	7,5 %
. Globuline alpha-2	18,5 %
. Globuline bêta	12 %
. Globuline gamma	18,5 %

3) l'évolution est rapidement satisfaisante sans aucun traitement (les corticoïdes ont été supprimés le 15 juin 1971). La bilirubinémie totale est redevenue normale à 9 mg./l., 2 jours après; les phosphatases alcalines à 340 U.I., les S.G.O.T. à 60 U.I., et les S.G.P.T. à 120 U.I.. Il n'y a plus de sels biliaires ni de pigments dans les urines.

Le culot urinaire a montré une discrète leucocyturie à 7 - 8 globules blancs par champ mais les urocultures sont restées stériles.

DONC, il s'agissait d'une rechute cytolytique et cholostatique d'une hépatite virale.

C) A LA CONSULTATION, le 20 septembre 1971,

1) l'état clinique est bon (1,07 m.-
16 kg.) bien que l'enfant ne suit plus de traitement.
Il n'y a pas de trouble fonctionnel sauf au début de
septembre où l'enfant aurait présenté des vomissements,
un subictère, des urines foncées pendant 5 - 6 jours, le
tout ayant régressé sous traitement symptomatique (Prim-
péran, Phosphalugel).

2) l'examen somatique est normal: il
n'y a pas d'hépatomégalie, pas d'ictère et pas de signe
d'hypertension portale.

3) au point de vue biologique: il n'y
a pas - de syndrome de cytolyse (S.G.O.T.: 49 U.I.;
S.G.P.T.: 20 U.I.)

- de syndrome de cholestase: (cholestérol à 1,85 g.;
phosphatases alcalines à 220 U.I.; bilirubine totale à
4 mg./l.)

Les tests inflammatoires sont normaux.

Il n'y a pas de signe d'insuffisance hépato-cellulaire.

L'hémogramme est normal: G.R. à 4.870.000

G.B. à 7.000.

D) LA TROISIEME HOSPITALISATION du 5 avril
1972 au 25 mai 1972 est motivée essentiellement pour des
douleurs abdominales.

1) l'état général est bon à part des
troubles fonctionnels à type de douleurs de l'hypocondre
droit, survenant pendant la période post-prandiale,
accompagnées de vomissements, d'asthénie (à noter que
l'enfant a eu déjà 2 crises douloureuses identiques en

janvier 1972 et une autre crise en mars 1972 avec les S.G.O.T. à 174 U.I., les S.G.P.T. à 200 U.I., les phosphatases alcalines à 19 U.I., et un taux de cholestérol à 1,66 g.

Il n'y a pas eu de prise de poids depuis septembre 1971 c'est-à-dire que l'enfant pèse toujours 16 kg.

2) le bilan hépatique montre:

- bilirubinémie totale à 19 mg./l.
- cholestérol à 1,86 g.
- S.G.O.T. à 235 U.I.
- S.G.P.T. à 252 U.I.
- Hanger +++
- Mac Lagan: opacification 1 U.V.
clarification nulle
- Gros à 2,1 ml.

Donc le syndrome de cytolyse est peu important. Il n'y a pas de syndrome de cholostase, ni d'insuffisance hépatocellulaire, ni d'anomalie inflammatoire (globuline alpha-1 à 4 %; globuline alpha-2 à 10,5 %.)

- l'hémogramme est normal, ainsi que le bilan d'hémostase.

Devant ces données cliniques et biologiques, la décision de revoir l'histoire clinique est prise, et on a constaté alors qu'elle évoquait peu une hépatite virale, car les troubles cliniques ont débuté sous forme de douleurs abdominales ayant motivé l'appendicectomie, douleurs survenant par ailleurs par crises. En outre, l'ictère a été d'emblée cholostatique.

3) une cholécystographie per os est effectuée le 11 avril 1972; elle montre:

Radiographie concernant notre intervention
voir pages 30 - 32



Cholécystographie du 12 avril 1972

Image à la 100^{me} minute.

- une vésicule d'opacité homogène et de contours réguliers;
- une dilatation du cystique;
- une importante augmentation des 2/3 supérieurs du cholédoque, augmentation qui persiste après vidange de la poche vésiculaire. A noter qu'il existe aucun obstacle calculeux radiologiquement visible au niveau du cholédoque.

= Le diagnostic de kyste du cholédoque est envisagé devant les douleurs abdominales, l'ictère rétentionnel et la cholécystographie; et la décision de pratiquer une exploration chirurgicale des voies biliaires est prise. =

4) le 4 mai 1972, au cours de cette exploration chirurgicale, on découvre, à la cholécystographie rétrograde:

- une importante dilatation du cholédoque et des canaux hépatiques;
- une vésicule également augmentée de volume;
- un canal cystique un peu moniliforme;

Le passage de la voie biliaire jusqu'au duodénum est vérifié par cholédocotomie et duodénostomie, ce qui a permis d'exclure l'existence d'un obstacle au niveau du cholédoque et ce qui a amené le chirurgien à recourir à une dérivation. La cholédocotomie et la duodénostomie sont refermées sous couvert d'une cholédocystostomie temporaire.

Il s'agit donc d'UN MEGACHOLEDOQUE IDIOPATHIQUE dont les suites opératoires ont été simples. Le clampage progressif de la cholédocystostomie a permis

de montrer qu'il n'existait pas d'hyperpression au 12ème jour, avant l'ablation de la sonde de cholédocystostomie, un nouveau contrôle de la voie biliaire montre:

- une vésicule de meilleur volume;
- les canaux biliaires rectilignes mais normaux dans leur volume;
- un canal de Wirsung opacifié de façon fugace;

Cet examen radiologique confirme donc l'existence d'un bon passage duodénal avec cependant une portion terminale du cholédoque un peu rectiligne.

Il n'a pas été pratiqué de biopsie du cholédoque en raison de l'état infectieux de la paroi, mais un fragment des voies biliaires a été prélevé dont l'examen montre une paroi très dysplasique et fibreuse dans sa totalité.

Par contre, les biopsies chirurgicales au niveau du lobe gauche et du lobe droit du foie permettent d'éliminer toute atteinte des voies biliaires intra-hépatiques.

Il n'y a pas de signe de souffrance hépato-cystique et le processus fibrogène hépatique est peu évolutif. Il n'existe que de très légers signes de cholestase.

5) le traitement: le traitement médical sous couvert d'une stricte surveillance a été préféré dans l'immédiat. (cette attitude serait abandonnée au profit d'une dérivation bilio-digestive s'il se produisait une aggravation tant du point de vue clinique que radiologique)

Le traitement proposé a été le suivant:

- 1 stimulant de la fonction hépatique pendant 15 j. sous forme de Bildux infantile Granulé

- 1 cholérétique les 15 jours suivants sous forme de Vanilone infantile "ANA"
- 1 sédatif: Valium 2 = 1 comprimé matin et soir
- 1 antibiotique en discontinu, étant donné la présence de la dilatation cholédocienne: Vibramycine à raison de 1 gélule par jour, 20 jours par mois.

E) A LA CONSULTATION du 17 juillet 1972

1) l'état clinique est bon (16,500 kg, 1,11 m.); l'enfant ne suit d'ailleurs aucun traitement particulier à part des cholérétiques.

- il n'y a pas de troubles fonctionnels en particulier, pas de vomissement, ni de douleurs abdominales.

- les urines sont claires, les selles normalement colorées.

- l'examen clinique, somatique est normal.

2) le bilan biologique est normal aussi

- hémogramme: G.R. 5.080.000

G.B. 6.200

- bilan hépatique:

. bilirubinémie totale à 6 mg./l.

. cholestérol total à 1,80 g. , avec un rapport qui est égal à 0,89

. S.G.P.T. à 19 U.I.

. S.G.O.T. à 30 U.I.

- électrophorèse des protides:

. Protides totaux 69 %.

. Albumine 69 %

. Globuline alpha-1 2 %

. Globuline alpha-2 6 %

- 35 -

- . Globuline bêta 8 %

- . Globuline gamma 15 %

- taux de prothrombine: normal

DONC, il n'y a rien à changer sur la conduite à tenir.

F) QUATRIEME HOSPITALISATION du 18 septembre au 23 septembre 1972 pour bilan:

1) l'état clinique est satisfaisant (17,300 kg., 1,13 m.). Depuis la dernière consultation l'état général est bon; il n'y a pas eu d'épisodes fébriles, ni de troubles fonctionnels.

L'examen somatique est normal: pas d'hépatomégalie, pas de point douloureux dans la région vésiculaire.

2) le bilan biologique:

- il n'y a pas de trouble de l'hémogramme:

G.R. à 9.000.000

H.R. à 8.000

- il n'y a pas de syndrome de cytolyse ni de syndrome de cholestase car:

S.G.P.T. à 24 U.I.

S.C.O.T. à 27 U.I.

cholestérol total à 2,25 mg./l.

cholestérol estérifié à 1,57 mg./l.

- le fonctionnement hépato-cellulaire est satisfaisant:

- . le taux de prothrombine est à 85 %

- . le rapport d'estérification du cholestérol est de 0,81 c'est-à-dire normal.

- il n'y a pas de syndrome inflammatoire:

- . globuline alpha-1 à 2 %

- . globuline alpha-2 à 9 %

3) la cholecystographie per os montre:

" une vésicule dont le volume peut être considéré comme normal, mais flexueuse; sa capacité est homogène et ses contours réguliers. Après Bladex, la vésicule s'évacue relativement vite et permet de voir un cholédoque uniformément augmenté de calibre."

Le mégacholédoque existe toujours mais ne présente pas de signe d'évolutivité car est actuellement bien compensé.

G) CINQUIEME HOSPITALISATION du 19 au 22 décembre 1972: cette fois, pour de nouveaux épisodes de douleurs abdominales avec vomissements, liées à une poussée de l'affection.

1) le bilan biologique ne montre pas de syndrome de cholestase, ni de signes de souffrance hépatique:

- bilirubine totale à 3,3 g.
- cholestérol total à 2,05 g./l.
- S.G.O.T. à 95 U.I.
- S.G.P.T. à 340 U.I.
- Hanger ++
- Lac Lagan: opacification 1,4 U.V.
clarification nulle
- Gros à 2 ml.

2) le traitement prescrit:

Dycholium en perfusion
puis Norbiline

La répétition des phénomènes douloureux amène à envisager une anastomose cholédoco-jéjunale fixée pour le mois de mars suivant.

H) CONSULTATION du 20 avril 1973

1) l'état clinique est satisfaisant (19,500 kg.; 1,14 m.). Il n'y a pas eu de douleurs abdominales depuis la dernière hospitalisation de décembre 1972. L'examen somatique est normal.

2) bilan biologique:

- hémogramme normal: G.R. à 5.080.000
G.B. à 6.800
Hb. à 13,9
- bilan d'hémostase normal
- bilirubine totale à 7 mg./l.
- cholestérol total à 1,90 g./l.
- transaminases normales S.G.O.T. 29 U.I.
S.G.P.T. 15 U.I.
- rapport d'estérification du cholestérol 0,64
- pas d'anomalie à l'électrophorèse:
 - . protéines totales 69 g.‰
 - . albumine 62 %
 - . Globuline alpha-1 3 %
 - . Globuline alpha-2 9 %
 - . Globuline bêta 10 %
 - . Globuline gamma 16 %

Devant ces données cliniques et biologiques satisfaisantes, les parents préfèrent repousser l'intervention à une date ultérieure, attitude compréhensible.

= LES MEGACHOLEDOQUES:

DONNÉES GÉNÉRALES =

A) L'ÂGE:

Les gros cholédoques se voient généralement à l'âge adulte. Cornéléac a cependant publié un cas concernant un enfant de 6 ans.

Pour Michotey et Bricot les malades avaient 78 ans et 58 ans et c'étaient des hommes.

Pour Oliver Pascual et ses collaborateurs, c'était une femme de 56 ans.

B) SEXE:

Il ne semble pas y avoir une détermination particulière pour un des deux sexes.

C) FREQUENCE:

Ce gros cholédoque n'est pas d'une éventualité courante. Cependant, on peut se demander si c'est vraiment une rareté, ou si c'est dû au fait que ceux qui ont eu l'occasion d'en observer ont omis de les publier.

Ainsi chez l'adulte:

- 2 cas publiés en 1960 par Michotey et Bricot
- 1 cas par Lataste et Cormier en 1961 et également un cas pour Oliver Pascual
- 1 cas en 1967 par Marchal

- 5 cas sur 300 interventions biliaires recueillies dans le service du Professeur Mallet-Guy. (Thèse Gignoux)
- en 1965, Cornéléac aborde aussi le problème.

D) CLINIQUE:

En nous référant aux publications concernant cette anomalie chez l'adulte, on peut conclure que ces gros cholédoques ne présentent aucun signe clinique caractéristique. Il s'agit:

- le plus souvent, de crises douloureuses isolées de l'épigastre et/ou de l'hypocondre droit, accompagnées de frissons. Ces douleurs cèdent d'ailleurs aux antispasmodiques.
- ou alors de troubles dyspéptiques de type biliaire avec anorexie et vomissements biliaires, le matin parfois; la migraine peut être présente ou non.
- ou alors, mais beaucoup plus rarement d'accès fébriles de type angiocholitique.

D'après Cornéléac, chez l'enfant, le tableau clinique est dominé par des crises spasmodiques, avec ictère intermittent et hépatomégalie. C'est souvent le diagnostic d'hépatite virale chronique qui est posé; ça a été le cas de notre observation.

E) BIOLOGIE:

Pour Gignoux, les données biologiques sont généralement peu perturbées.

A part Oliver Pascual, aucun auteur ne fait mention d'une perturbation biologique en rapport avec cette dilatation.

En ce qui concerne le malade de Pascual:

= l'exploration fonctionnelle du foie montre:

- . une bilirubinémie directe à 8 mg./l.
- . phosphatases alcalines à 10 U.B.
- . cholestérol à 310 mg./l.
- . tests de floculation
 - Hanger ++
 - Mac Lagan 4U.V.
 - Kunkel 8 U.
- . vitesse de sédimentation à 56 mm.

Ces tests sont en faveur d'une rétention biliaire.

= à l'intervention, c'est un gros foie de cholostase qui est découvert avec un cholédoque énorme dont la taille serait comparable à celle du duodénum.

= à l'examen histologique de la papille, on trouve une légère hyperplasie fibreuse et glandulaire avec des lésions dégénératives dans le plexus mural.

F) EXPLORATIONS OPERATOIRE ET PER-OPERATOIRE:

Il est difficile d'affirmer l'existence d'un mégacholédoque sans obstacle sur les seuls signes cliniques et biologiques. D'après Gignoux, dans un tiers des cas, c'est à l'intervention qu'on découvre la dilatation. Il est donc nécessaire de faire un contrôle radiologique per-opératoire.

1) à l'inspection directe, on peut noter une voie biliaire principale distendue, mince et souple en général.

2) à l'exploration manuelle et instrumentale: aucun obstacle ne peut être décelé (que ce

soit un calcul, un noyau de pancréatite ou une adénopathie) et on trouve un cholédoque uniformément dilaté centrant le pédicule hépatique.

3) à la cholangiographie: la dilatation cholédocienne est nette, importante jusqu'à l'intérieur de l'arbre intra-hépatique. Cependant s'il existe une grande hypotonie sphinctérienne, les voies intra-hépatiques sont peu visibles. Il n'y a pas d'image lacunaire et l'augmentation de calibre du cholédoque est variable.

Dans la plupart des observations citées par les auteurs, il existe un passage normal et même rapide dans le duodénum pour de petites quantités de lipiodol; mais si le cholédoque est rempli, l'évacuation est incomplète et il persiste une stase. Dans les grandes hypotonies sphinctériennes il y a inondation simultanée de l'arbre biliaire et du duodénum dès l'injection du liquide de contraste, sans temps d'arrêt à la papille. Le défilé sphinctérien est toujours bien dessiné, de longueur normale, comme s'il s'agissait d'une zone inextensible; et ce défilé est perméable souvent et on peut conclure à une béance de l'Oddi. A la manométrie, la pression résiduelle est normale ou basse, confirmant l'absence d'obstacle.

Dans le cas cité par Oliver Pascual cependant, l'évacuation se fait mal: un passage filiforme se produit après augmentation de la pression d'injection, sans reflux au niveau du canal de Wirsung. Il existe en plus, un spasme sphinctérien sans hypertrophie oddienne.

= PATHOLOGIE =

Le mécanisme de ces mégacholédokes idiopathiques n'est pas défini de façon indiscutable actuellement. Ce qui est sûr c'est qu'on ne peut le mettre sur le compte d'une lithiasé ou d'une quelconque lésion irritative de la vésicule.

Dans les 5 cas de Gignoux, les vésicules étaient saines. De même dans le cas de Marchal.

A) SELON MALLET-GUY:

En ce qui concerne les mégacholédokes dans leur ensemble, Mallet-Guy distingue deux aspects dans leur physiopathologie à savoir:

1) des dilatations cholédociennes par l'existence d'un obstacle.

2) des dilatations cholédociennes en l'absence d'obstacle qui, elles mêmes, comprennent:

a) des dilatations isolées sans obstacle de la voie biliaire principale au cours de l'évolution d'une cholécystite.

b) des dilatations isolées sans obstacle au cours de l'évolution d'un mucocèle vésiculaire.

c) des dilatations isolées par hypotonie du sphincter d'Oddi (20 %)

d) des dilatations cholédociennes

isolées en l'absence de tout facteur mécanique, inflammatoire ou dystonique (14 %) ou encore dilatation idiopathique, ce qui est l'objet de notre propos et pour laquelle il soulève l'hypothèse d'une prédisposition congénitale; c'est-à-dire que ce serait une dilatation congénitale du cholédoque s'extériorisant tardivement, expliquant le fait que cette anomalie serait observée à l'âge adulte. Mais il ajoute qu'il existerait depuis l'enfance une chaîne continue de symptômes biliaires pour permettre le diagnostic.

B) SELON CORNELEAC:

Cornéléac quant à lui, fait intervenir le seul facteur neuro-dystrophique, facteur qui va entraîner des dilatations cholédociennes par spasme sphinctéro-papillaire. Il n'y a pas de mécanisme obstructif. Il s'y ajoute un facteur inflammatoire chronique de type allergique avec évolution vers la sténose papillaire. En plus de ce facteur neuro-dystrophique, interviendraient aussi un processus hépatique pré-cirrhotique et un processus obstructif de type biliaire, parasitaire ou tumoral. Il propose alors la classification suivante des mégacholédokes, classification tenant compte des aspects physiopathogéniques et thérapeutiques.

1) mégacholédoque cholostatique engendré par l'hépatite chronique ictérigène avec trois variantes:

- variante pré-cirrhotique
- variante cirrhotique
- variante post-cirrhotique

Dans ces cas, la sympathectomie péri-artério-hépatique de

type Mallet-Guy serait indiquée.

2) mégacholédoque par dysgénésie myoneurale avec deux variantes:

- variante de l'enfance avec hypertrophie sphinctéro-papillaire de type achalasie.

- variante de l'adolescence et des jeunes adultes.

Dans le premier cas, l'indication thérapeutique est la cholécysto-duodénostomie.

Dans le deuxième cas, ce serait une splanchnicectomie sub-diaphragmatique droite type Mallet-Guy.

3) mégacholédoque par papillite scléreuse (Del Volle)

La sphinctérotomie est indiquée s'il s'agit d'adultes et la cholédoco-duodénostomie s'il s'agit de gens âgés.

4) mégacholédoque par obstruction lithiasique (Kocher). Dans ce cas, il faut pratiquer une cholédoco-duodénostomie et plus rarement, une papillotomie trans-duodénale.

5) mégacholédoque par obstruction parasitaire:

La cholédocotomie évacuatrice est la seule intervention indiquée.

6) mégacholédoque par obstruction tumorale:

Il faut alors recourir à des dérivations bilio-digestives extra ou intra- hépatiques ou même à la duodéno-pancréatectomie céphalique.

Dans cette énumération, notre cas semble correspondre à celui décrit sous le nom de mégacholédoque par dysgénésie myo-neurale. Toujours d'après Cornéléac, il y a possibilité de suivre la constitution ectasique du cholédoque jusqu'à l'âge du nouveau-né où il existe alors une achalasie sphinctéro-papillaire identique à ce qui est observé dans la maladie de Hirschprung. L'ampoule de Vater se présente comme un mamelon, elle est perméable au contrôle instrumental et s'accompagne d'une dilatation impressionnante des voies biliaires extra-hépatiques; le diamètre transversal du cholédoque pourrait dépasser 6 - 8 cm.

Le premier à avoir abordé l'hypothèse de mégacholédoque par achalasie sphinctérienne fut Oliver Pascual en 1961, chez un malade de 55 ans. La cholangiographie per-opératoire pratiquée alors montrait un " obstacle pratiquement absolu à la partie inférieure du cholédoque". Les voies biliaires intra-hépatiques étaient dilatées; la pression d'injection a dû être augmentée pour permettre un passage. Il notait l'existence d'un spasme sphinctérien sans hypertrophie oddienne. Il a été conclu à " un bloc physiologique de la papille et du cholédoque, ou encore à une achalasie du sphincter d'Oddi, identique au méga-œsophage consécutif à des anomalies neuro-musculaire au niveau du cardia, avec comme conséquence un mégacholédoque à l'état latent mais pouvant se révéler sous forme d'une ictère par rétention lors d'une infection bactérienne ou virale.

C) POUR D'AUTRES:

Il s'agirait d'une atonie du sphincter d'Oddi s'étendant à toute la voie biliaire principale. Cette hypotonie interviendrait dans la formation de la dilatation par le reflux cholédocien et la stase (le cholédoque perd sa contractilité).

Caroli a mis en évidence un cas où il existait une anomalie au niveau du sphincter d'Oddi. On peut concevoir que l'aplasie des fibres musculaires puisse être à l'origine du relâchement pariétal.

Certains auteurs nient cependant l'existence de cette hypotonie et considèrent que c'est un artéfact dû à l'anesthésie générale.

Dans les cas de Gignoux, il y a coexistence de l'hypotonie et de la dilatation, sans aucun autre facteur.

D) POUR D'AUTRES ENCORE:

Il faut rechercher une dyskinésie duodénale qui agirait sur un sphincter achalasique ou normal. Cette hyperpression répétée et prolongée forcerait le sphincter, induisant ainsi un reflux duodénal qui est lui-même à l'origine d'hypotonie et d'infection ascendante.

= EVOLUTION =

On peut se demander si de tels troubles ne préparent pas le terrain à la maladie lithiasique. En effet:

- Gignoux a constaté chez deux de ses malades, opérées déjà une première fois et chez qui seul un mégacholédoque idiopathique avait été constaté et qui étaient réopérées plus tard pour persistance de troubles, l'existence de lithiasie du cholédoque:

. Dans le premier cas, il s'agissait d'un homme de 59 ans qui a été opéré avec le diagnostic de cholécystite mais chez qui on a découvert une vésicule saine, sans calcul et avec un cholédoque dilaté. Le traitement entrepris a été la mise en place d'un drain de Kehr.

Après trois ans de guérison apparente, nouvelle crise douloureuse et subictère. A la réintervention on découvre une cholécystite lithiasique fistulisée dans le colon transverse. Le traitement a été une cholécystectomie simple entraînant la guérison.

. Dans le second cas, il s'agissait d'un malade gastrectomisé pour ulcère qui présentait des crises cholécystiennes fréquentes depuis 9 ans. Une première exploration ne montrait ni calcul, ni cholecystite. La réintervention 1 an plus tard montrait une cholécystite

lithiasique suppurée; le cholédoque a 13 mm. de diamètre.

Dans ces observations, on voit que les crises cholédociennes précèdent toujours la lithiase qui, quand elle apparaît, est toujours compliquée.

- Guy Albot rapporte aussi un cas d'hypotonie des voies biliaires sans lithiase traitée par splanchnicectomie droite et qui s'est compliquée de lithiase.

On peut aussi rapprocher les observations de lithiase biliaire après gastrectomie surtout quand il existe une stase dans l'anse afférente. Un reflux est créé automatiquement, d'autant plus qu'une vagotomie est toujours associée. Ce reflux et la stase favoriseraient la précipitation de la lithiase.

- Pour Cornéléac, les enfants continuent de présenter des troubles dyskinétiques viscéro-abdominaux qui peuvent être traités par des médications anticholinergiques.

- - - - -

= TRAITEMENT =

A) PRINCIPALES METHODES PROPOSEES PAR
L'ENSEMBLE DES AUTEURS:

1) Drainage biliaire externe:

Il est simple, il permet la mise au repos de la voie biliaire principale et permet les contrôles radiographiques post-opératoires. Il peut être cause de déperdition biliaire importante.

On distingue: - la cholécystostomie

- le drain de Kehr

- le drainage trans-cystique (se fait si le calibre est assez important.)

Le drainage externe est indiqué toutes les fois qu'il existe des phénomènes inflammatoires avec danger d'angiocholite. Il complète la cholécystectomie. Certains le font précéder d'une cholédocotomie exploratrice. Il ne faut attendre aucun effet du drainage sur la dilatation cependant.

2) Dérivations bilio-digestives:

on distingue

a) la cholédoco-duodénostomie:

c'est la plus facile à pratiquer. De plus, le transit alimentaire ou biliaire est plus physiologique. Elle présente comme inconvénient de ne pas supprimer le reflux et pour l'éviter il faudrait recourir à une dérivation

afin d'exclure le duodénum (soit gastro-entérostomie ou gastrectomie), ce qui est illogique.

D'après Champeau, il faut préférer la cholédoco-duodénostomie termino-latérale à la cholédoco-duodénostomie latéro-latérale indiquée chez le sujet agé ou taré.

b) la cholédoco-jéjunostomie:
.....

* soit la méthode de l'anse montée en oméga: la vascularisation du jéjunum est conservée alors dans son intégralité; cependant le reflux n'est pas supprimé.

* soit la méthode de l'anse exclue en Y, selon la technique de Roux: le reflux est supprimé si elle a plus de 30 cm. de long. La suture bilio-digestive est isolée du circuit intestinal et donc est aseptique.

L'inconvénient de la cholédoco-jéjunostomie réside dans le fait qu'elle allonge l'acte opératoire et que le duodénum est exclu du transit biliaire. Cette méthode est indiquée chez le sujet jeune en assez bon état général.

3) Sphinctérotomie dont il existe deux techniques:

a) la technique la plus utilisée
.....
consiste à engager un cathéter de type variable dans le cholédoque pour faire saillir la papille. Cependant on ne peut définir le degré de section sphinctérienne qui a été réalisée.

b) la technique employée par
.....
Mallet-Guy: elle vise à couper ce qu'il faut couper et pas plus. Pour cela, la canule trans-cystique est laissée en place et la duodénostomie est faite là où les radiographies situent la papille qui est retrouvée grâce à une injection cystico-cholédocienne.

La sphinctérotomie est indiquée lors de l'existence de lésions anatomiques du sphincter d'Oddi et d'une dilatation modérée de la voie biliaire principale.

4) la neurotomie:

D'après Mallet-Guy, " elle a pour but de supprimer les réflexes qui viennent sans cesse réveiller le foyer inflammatoire et le ranimer par des à-coups vasomoteurs."

Cette neurotomie serait indiquée dans les grandes hypotonies à traduction manométrique et radiologique, qui sont non inflammatoires.

5) l'abstention sur la voie biliaire principale et la cholécystectomie simple:

La cholécystectomie supprime la lithiase et le foyer inflammatoire; une ligature du cystique termine souvent ce geste.

B) LA THERAPEUTIQUE CHIRURGICALE A ADOPTER DEVANT LE MEGACHOLEDOQUE EST UN SUJET TRES CONTROVERSE.

La radiomanométrie est un élément important pour décider de l'intervention.

1) Pour Caroli il ne faut pas opérer un malade qui présente uniquement un gros cholédoque, sans aucune symptomatologie. D'ailleurs Lataste affirme " qu'un gros cholédoque ne doit pas forcément compliquer l'acte opératoire."

2) Pour Cornéléac, chez tous les enfants présentant un mégacholédoque, la seule indication est la cholécysto-duodénostomie qui permet de remédier aux complications engendrées par le reflux bilio-digestif.

Il obtient des résultats satisfaisants comme le prouve une duodeno-cholécystographie pratiquée 6 ans après l'intervention et qui montre un retour presque à la normale des voies biliaires. L'interposition de la vésicule biliaire offre donc un très grand avantage.

3) Pour Gignoux, chez l'adulte tout dépend du degré de dilatation et de l'existence ou non de signes d'angiocholite:

a) si la dilatation est importante
.....
et si les phénomènes angiocholitiques sont associés, il
.....
faut court-circuiter la voie biliaire par une anastomose latéro-latérale, donc faire une cholédoco-duodénostomie dont les résultats sont alors excellents.

b) si la dilatation est modérée et
.....
si n'existe pas d'angiocholite, la cholecystectomie avec
.....
ligature du cystique sont indiqués.

Le drainage n'est préféré que si existe un doute au contrôle radiologique et manométrique ou pour des raisons locales (ligature impossible)

La splanchnicectomie droite est à conseiller dans les grandes hypotonies à traduction radiologique et manométrique; elle ne dispense pas de la cholécystectomie cependant.

4) Marchal nous rapporte un cas de mégacholédoque chez une femme de 56 ans traité par sphinctéroplastie large, et dont les résultats ont été excellents. Pour Cornéléac d'ailleurs, les sphinctérotomies sont à réserver aux adultes agés.

5) Pour Mallet-Guy, il faut pratiquer une cholédoco-duodénostomie chaque fois que les conditions

sont remplies (c'est-à-dire dilatation très marquée, état favorable des tissus), car elle seule permet la diminution de la dilatation. On éviterait ainsi d'être obligé d'y recourir plus tard lors d'une récurrence symptomatique.

- - - - -

CONCLUSION' =

Comme nous l'avons vu, ces mégacholédoques idiopathiques sont très rares et posent encore un problème étiopathogénique. Quel est leur déterminisme?

Pour Mallet-Guy, ce serait des dilatations cholédocienne isolées, sans aucun facteur mécanique, inflammatoire ou dystonique.

D'autre évoque une atonie du sphincter d'Oddi ou une dyskinésie duodénale.

Cornéléac quant à lui, formule une conception uniciste des mégacholédoques en général : conception basée sur l'existence d'un mécanisme myoneural. Il semble qu'on puisse conclure avec lui à l'origine congénitale de ces mégacholédoques "idiopathiques".

Quant à l'attitude thérapeutique à adopter devant un tel mégacholédoque, là aussi, nous nous heurtons à des conceptions différentes selon les auteurs.

Pour Caroli et Lataste, il ne faut pas opérer s'il n'y a aucune symptomatologie car le mégacholédoque seul ne doit pas suffire à porter une indication opératoire.

Pour Gignoux, c'est le degré de dilatation du cholédoque qui entre en jeu:

- dilatation modérée, on fait une simple cholécystectomie,
- dilatation importante, on fait une cholédoco-

duodénostomie.

Il rejoint par là, la conception de Mallet-Guy.

Pour Marchal, il faut faire une sphinctéroplastie.

Pour Cornéléac, la cholécysto-duodénostomie est indiquée.

Il ne faut pas oublier que tous les auteurs cités ont eu à faire à des adultes sauf Cornéléac.

Notre expérience n'est pas assez importante pour que nous ayons une opinion valable sur la conduite thérapeutique à tenir. Rappelons seulement qu'en ce qui concerne notre cas unique, l'abstention a été préférée après qu'on se soit assuré de la perméabilité au niveau du cholédoque.

Un fait important est à retenir: c'est l'apparition secondaire possible d'une lithiase cholédocienne dans l'évolution de ces mégacholédoques idiopathiques.

VU: Le Président de thèse

A. DALOUS



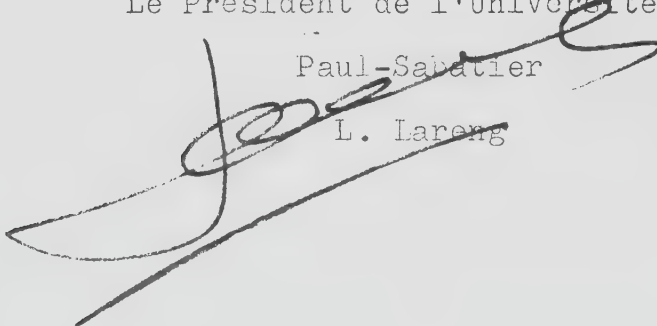
VU ET PERMIS D'IMPRIMER

TOULOUSE, le 11.12.1973

Le Président de l'Université

Paul-Sabatier

L. Lareng



B I B L I O G R A P H I E

=====

- 1- ALBOT G., KAPANDJI :Rôle pathogénique des dyskinésies duodénales et du reflux duodéno-biliaire dans les affections de la voie biliaire principale.
S.H.,1960,36,3-1,194-210.
- 2- CHAMPEAU M.,MEILLERE D. : Angiocholite par reflux sans stase apparente.
Presse Méd.,1966,74,5,217-222.
- 3- CHAMPEAU M.,PINEAU :Etude cinétique et indication des anastomoses bilio-digestives.
Rev. Prat.,1962,12,6,613-623.
- 4- CORNELEAC E.,:Au sujet des sphincteriotomies oddiennes légitimes et abusives.
R.I.H.,1966,16,3.
- 5- CORNELEAC E.:Le méga-cholédoque par dystrophie sphinctéro-papillaire. Limites de ses dimensions extremes et possibilités de sa modification chirurgicale.
R.I.H.,1967,17,7,669-674.
- 6- FERRIS D.O.,VIBERT J.C.:La voie biliaire principale: signification de son diamètre.
Ann. of surg.,1959,149,249.

- 7- FLEURY J., LAUMONIER R., LAHARY J.: Mégacholédoque à segment sous-jacent dépourvu de formation nerveuse.
Arch. Franç. Péd., oct.1963,20,8,1019.
- 8- FRANCE M.: Sur la dilatation de la voie biliaire principale sans obstacle. Attitude thérapeutique à partir d'une série de 12 observations.
Thèse Médecine Lyon 1968.
- 9- GIBSON J.: Ann. Jour. Surg.,1966,111,1.
- 10- GIGNOUX M.: Les dilatations de la voie biliaire principale chez l'adulte.
Thèse Médecine Lyon 1965.
- 11- GISSELBRECHT H. et coll.: Les mégacholédoques de l'adulte.
Cah. Méd., 1970,11,959-963.
- 12- LAPEYRE J., MALECAZE A., GRAVIE J.P.: Le mégacholédoque sans obstacle.
Sud Médical et chirurgical 1963,2488,10502-10508.
- 13- LATASTE J., CORMIER J.M.: Dilatations cholédociennes d'origine non tumorale.
Arch. Mal. Ap. Dig., Avril 1961,50,4,319-331.
- 14- LEGER L., MAGDELAINE M., MICHOU: Les mégacholédoques sans obstacle.
Presse Méd., 1963,3.
- 15- MALLET-GUY P., GIGNOUX M., BERNARD I.: Sur les conditions diverses dans lesquelles se dilate la voie biliaire principale.
1) Existence d'un obstacle:

2) Absence d'un obstacle:

Lyon Chir., 1966, 62, 2, 161-174 & 175-197.

16- MALLET-GUY P., ROUSSEL L.: Les sphinctérotomies.

R.I.H., 16, 7.

17- MALLET-GUY P., BLONDET P., DESLOUS J.: Le syndrome d'hypotonie de la voie biliaire principale.

Arch. Mal. Ap. Dig., 1949, 38, 5-6, 383-400.

18- MALLET-GUY P., JEANJEAN: La maladie du sphincter d'Oddi
(Hypertonie sphinctérienne, oddite sténosante)

Lyon chir., 1945, 40, n° 5.

19- MALLET-GUY P., JACQUET: La cholangiographie intra-veineuse dans les états d'hypotonie du sphincter d'Oddi et de la voie biliaire principale.

Lyon chir., 1951, 46, 7, 791-804.

20- MALLET-GUY P., DURAND L.: Documents pour la justification de la sphinctérectomie droite dans les états d'hypotonie des voies biliaires.

Arch. Mal. Appar. Dig., 1957, 46, 1-2, 56-64.

21- MARCHAL G., BOUSQUET J.M., BAINES M., BAYAN L., OLIVIER G.:

A PROPOS d'un cas de mégacholédoque.

Arch. Franç. Mal. App. dig., Avril 1957, 56, 4,

555-557.

22- MICHOTTEY G., BRICOT R.: LES GROS Cholédoques biliaires

Marseille Chirurgical, 1960, 12, 131-136.

- 23- OLIVIER PASCUAL E.O., SANZ IBANEZ I., MUNOZ COLERO: UN cas de mégacholédoque (par achalasie probable du sphincter d'Oddi), compliqué d'angiocholite et de cirrhose biliaire.

Lyon chir., 1961, 52, 4; 555-567.

- 24- PAVEL I.; CIMPEAN M.: L'ictère par cholostase intra hépatique. Délimitations nosographiques; physiologie fonctionnelle; thérapeutique chirurgicale sélective.

S.H., 1962, 30.

- 25- PETRAUD H.: Variations physiologiques et pathologiques du calibre radiologique du cholédoque au cours de certaines affections biliaires.

Thèse Paris, 1964.

- 26- POILLEUX F., KAPANDJI: Les dilatations fonctionnelles de la voie biliaire principale.

Act. Hép. Gast. Enter., Hotel Dieu de Paris
1966, 60.

- 27- PI-FIGUERAS J., PUIG LA CALLE J.: Le mégacholédoque et son traitement.

Rev. Med. Est. Gen. Navarra, Sept. 1961, 5, 3,
295-300.

- 28- PI-FIGUERAS J., ARTIGUAS V., GAJO R.: Mégacholédoque et cholestase.

An. Hosp. Santa-Cruz y San-Pablo, Mars-Avril
1967, 27, n° 2, 177-178.

- 29- ROYER M., SOIARI A.V.: Dimensions du cholédoque de l'homme.
Prensa Med. Argent., 1946, 53, 1037.
- 30- ROYER M.,: Le cholédoque normal et pathologique vu à la cholangiographie laparoscopique.
Arch. Mal. Ap. Dig., 1951, 40, 52-62.
- 31- SALEMBIER Y.: Troubles fonctionnels de la voie biliaire principale.(sphincter d'Oddi exclu)
Arch. Mal. Ap. Dig., Janvier 1954, 43, 1, 42.
- 32- VAYRE P.: Hydro-dynamique du système cholécysto-oddien
Arch. Mal. Ap. Dig., 1963, 45.
- 33- VERNEJOURS R., HENRY, AUREPSY,: La dilatation kystique congénital du cholédoque.
E.M.C.- Foie Pancréas, 1964, 7002A10.

=====

